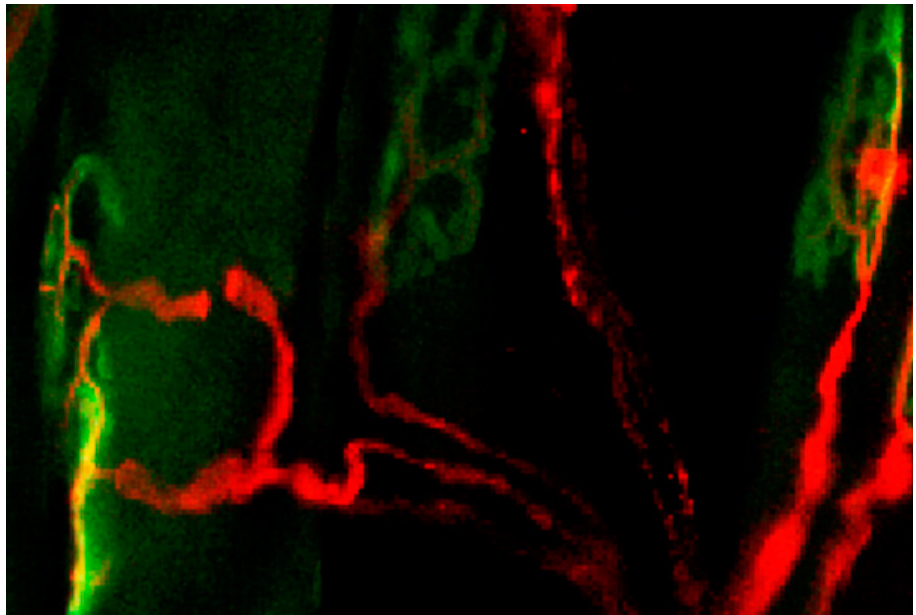


01/03/2017

## Teràpia gènica per a l'esclerosi lateral amiotròfica



L'esclerosi lateral amiotròfica (ELA) es caracteritza per la pèrdua sel encarregades del control de la musculatura esquelètica. La Neur contribueix a compensar aquesta pèrdua en condicions normals, però alterat en pacients amb ELA. Per restablir aquest mecanisme, invest augmentat els nivells de Nrg1 al múscul esquelètic de ratolins amb vecto

Marcatge immunohistoquímic d'unions neuromusculars, mostrant reinnervació col·lateral.

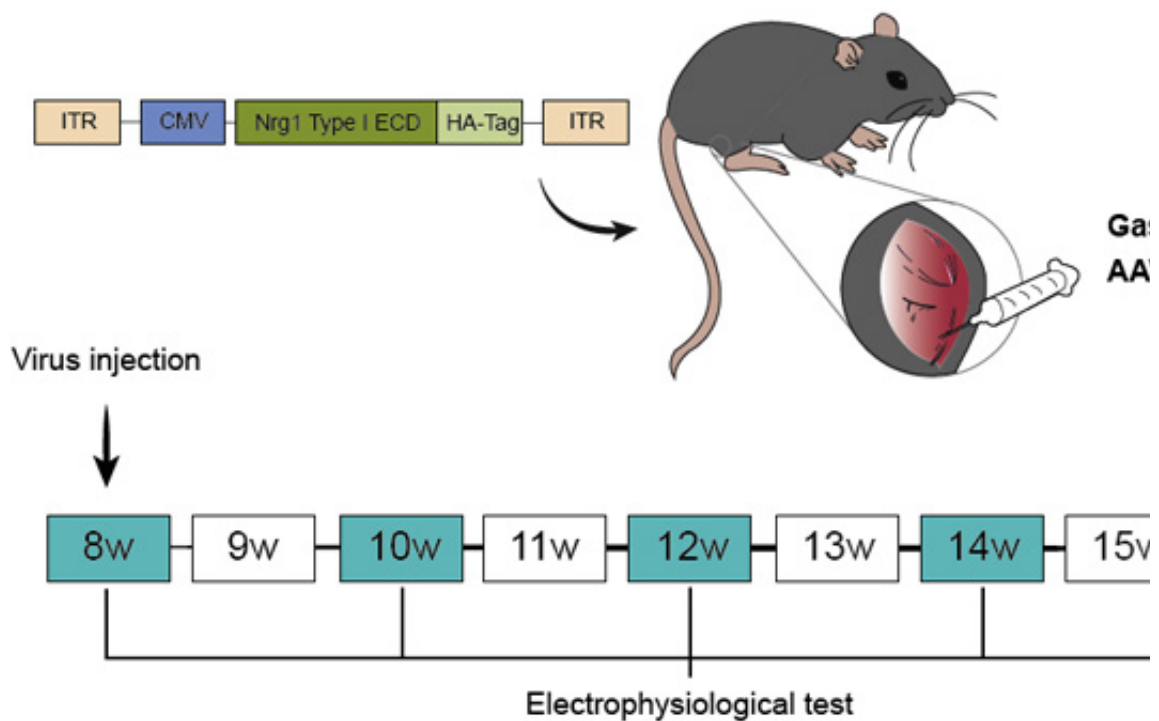
L'esclerosi lateral amiotròfica (ELA) és una malaltia neurodegenerativa caracteritzada motoneurons, les neurones encarregades del control de la musculatura esquelètica. A c pacients presenten pèrdua de força i debilitat muscular progressiva que culmina amb el després del diagnòstic.

Tal i com ocorre en diverses malalties neurodegeneratives, la mort de les motoneurons procés multifactorial, on es veuen alterats diversos processos cel·lulars. Entre aquests, d neuromuscular, la connexió entre l'axó de la motoneurona amb el múscul esquelètic. Per tal l'organisme disposa d'un mecanisme endogen de compensació, conegut com a ramificació i no danyada es ramifica i reinnerva les fibres musculars dennervades per a què recuperin la s

Per tal de regular aquest procés compensatori, l'organisme disposa de factors neurotròfics c

La Nrg1 contribueix a la regeneració axonal així com al manteniment de les unions neuroestudis han demostrat que aquest mecanisme compensatori es troba alterat en pacient: aquest sistema de reinnervació endogen, en aquest treball hem augmentat els nivells mitjançant vectors de teràpia gènica.

## EXPERIMENTAL DESIGN AND METHODS



*Disseny experimental de l'estudi, amb injecció intramuscular d'un vector viral per sobre-expr*

Els nostres resultats mostren que l'augment d'expressió de Nrg1 en un model murí d'ELA, e la ramificació col·lateral dels axons motors actuant a través d'unes cèl·lules situades a la com a cèl·lules de Schwann terminals. Aquestes cèl·lules disposen d'un dels receptors c receptor ErbB4, en ser activat per la Nrg1, promou la migració de les cèl·lules de Schwann dennervades, promovent així la reinnervació col·lateral. A més, vam comprovar que aque bloquejat quan administràvem un fàrmac inhibitori dels receptors ErbB, evidenciant així la se

En resum, en aquest treball demostram que la sobre-expressió de la Nrg1 en el músc promovent la reinnervació col·lateral en l'ELA. A més, l'estudi sobre aquest procés obre no desenvolupar teràpies que promoguin la reinnervació de músculs dennervats aconseguint aix

**Xavier Navarro**

Departament de Biologia Cel·lular, de Fisiologia i d'Immunologia  
Institut de Neurociències  
Universitat Autònoma de Barcelona  
CIBERNED  
[xavier.navarro@uab.cat](mailto:xavier.navarro@uab.cat)

## Referències

[View low-bandwidth version](#)